

UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
Clinique de médecine interne

FACULTÉ DE MÉDECINE  
Professeur G. BICKEL

---

# **Les myoclonies rythmiques et synchrones vélo-palato-laryngées**

**THÈSE**

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

**Edward Stanley SCHERR**

de

**New York (Etats-Unis d'Amérique)**

**Thèse N° 2497**

Editions Médecine et Hygiène  
GENÈVE  
1957



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
Clinique de médecine interne

FACULTÉ DE MÉDECINE  
Professeur G. BICKEL

---

# Les myoclonies rythmiques et synchrones vélo-palato-laryngées

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Edward Stanley SCHERR

de

New York (Etats-Unis d'Amérique)



Thèse N° 2497

Editions Médecine et Hygiène  
GENÈVE  
1957

*La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur  
G. Bickel, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre  
par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.*

*Genève, le 12 juin 1957.*

*Le doyen :*

*Eric MARTIN*

*Thèse N° 2497*

*Qu'il nous soit permis d'exprimer ici notre vive reconnaissance à Monsieur le professeur G. Bickel, directeur de la Clinique universitaire de médecine interne, qui nous a proposé le sujet de cette thèse et a bien voulu en accepter la présidence.*

*Je remercie également le Docteur O. Korálnik pour ses indispensables conseils.*

*A mes parents et à ma chère femme.*

## LES MYOCLONIES VELO-PALATO-LARYNGEES

### I. Historique

La littérature médicale ne foisonne pas de description de malades présentant des myoclonies vélo-palatines; on peut en compter environ 150 jusqu'à ce jour. La première relation est en général attribuée à SPENCER (66) qui publia un cas en 1886. En fait cet auteur ignorait l'existence d'études analogues parues antérieurement et dont la plus significative est due à KUPPER (25) qui, en 1873 déjà décrivit un homme encore jeune présentant des myoclonies, au rythme de 140 contractions par minute, prenant le voile du palais, le larynx, le plancher buccal, la racine de la langue de même que les globes oculaires et les ailes du nez. La participation de ces deux derniers organes faisant cependant naître quelques doutes chez l'auteur.

La thèse de Gallet, publiée en 1927, réunit 35 cas de la littérature médicale et comporte une bibliographie étendue des études faites sur ce sujet jusqu'en 1927 (16). GUILLAIN et MOLLARET (19) réunirent en 1931 puis en 1932 (20) les travaux déjà assemblés par GALLET (16) et des publications parues entre temps.

C'est pour cette raison que nous nous limiterons, dans le cadre de ce travail, et dans la mesure du possible, à l'analyse bibliographique des études parues depuis 1932.

### II. Tableau clinique

Une des caractéristiques fondamentales des myoclonies vélo-palatines rythmiques et des myoclonies synchrones qui leur sont associées est la limitation des troubles moteurs à un ou plusieurs territoires nettement circonscrits. Il s'agit par ordre de fréquence, des muscles du voile du palais, du pharynx, du plancher buccal, de la face, des muscles extrinsèques des globes oculaires et du diaphragme (7). Les myoclonies peuvent survenir soit isolément dans un seul de ces territoires, soit simultanément, et dans diverses associations, dans plusieurs d'entre eux. Elles peuvent également entraîner toutes les structures citées. La fréquence des myoclonies se situe presque toujours entre 100 et 200 pulsions par minute. MARINESCO et collaborateurs (30) décrivent un cas ne présentant que des myoclonies du voile du palais sous forme d'un mouvement de va-et-vient du voile dans son entier, à une fréquence de 118 par minute, non influencée par des facteurs extérieurs. Des

myoclonies ne prenant qu'un côté du voile du palais à l'exception de tout autre groupe musculaire ont été également signalées (31)

Il est cependant plus fréquent que les myoclonies connaissent plusieurs localisations simultanées. Une des combinaisons les plus fréquentes est le syndrome vélo-palato-pharyngo-laryngé tel qu'il a été décrit par WANDENBOSCH par exemple (37). Chez le sujet en question "le fond du pharynx présentait des mouvements incessants dus à un glissement rythmique du fond du pharynx vers la gauche par secousse des muscles constricteurs.... (constituant) un véritable mouvement de rideau rapidement périodique vers la gauche" (37). De plus l'auteur décrit un mouvement synchrone des ailes du nez: "les narines présentent sporadiquement des salves de contractions à la même vitesse que les myoclonies du voile. Ces mouvements disparaissent au cours des mouvements respiratoires d'ouverture des narines" (37). La disparition ou la modification des mouvements myocloniques involontaires lorsque d'autres mouvements se superposent ou entraînent les muscles affectés a été notée par d'autres observateurs (8, 21) et sera discutée plus loin.

DE MORSIER (9) a publié l'observation rare d'une atteinte diaphragmatique isolée. Les myoclonies survenaient chez un malade ayant souffert peu de temps auparavant d'une encéphalite épidémique. L'association des myoclonies diaphragmatiques à celle d'autres organes est en revanche fréquente. Ainsi ALAJOUANINE, THUREL et WOLFROM (3) citent le cas d'un homme qui, après un petit ictus, développe un hoquet permanent se manifestant avec un myoclonus rythmique de la glotte, du voile du palais et du diaphragme. Une observation semblable est publiée par DE MORSIER (10): il s'agissait d'un malade souffrant, à la suite d'une affection fébrile évoluant par poussées et rémissions, d'une hémiplégie associée à un hoquet considéré par l'auteur comme faisant partie d'un syndrome myoclonique. ORZECOWSKI (32) a décrit un syndrome myoclonique touchant la musculature palatine, pharyngée, linguale, laryngée et diaphragmatique chez un malade suspect d'une tumeur bulbo-protubérantielle. La fréquence de ces mouvements musculaires était de 130 par minute et leur synchronisme parfait.

La participation des muscles de la langue est plus rare. On la retrouve chez un cas de LHERMITTE et DROUZON (26) qui, à cause des incessants mouvements de propulsion de la langue, présentait une ulcération du frenulum. Ce patient était également affecté de mouvements myocloniques du voile du palais, des lèvres, de soulèvements du larynx, évoluant tous au rythme de 150 secousses par minute. Quelques jours après l'apparition de ces premières manifestations les auteurs observèrent des mouvements oculaires oscillant, évoluant avec une rapidité

égale dans chaque direction (ce qui excluait la possibilité d'un nystagmus). Ces déplacements des globes oculaires étaient d'un synchronisme parfait avec le reste des myoclonies.

Les myoclonies oculaires sont assez fréquemment citées dans la littérature et sont généralement associées à des mouvements synchrones touchant les groupes musculaires plus classiques tels que ceux du voile du palais, du pharynx, du larynx par exemple. Un cas de cette sorte est décrit en détail par DEREUX (8): les mouvements oculaires et les myoclonies du voile du palais, du pharynx et du larynx battaient de façon synchrone à un rythme de 120 contractions par minute. ALAJOUANINE et coll. et MOLLARET (19), GUILLAIN et THUREL (21), BENDER et coll. (5) signalent le même type d'association. Il faut attirer l'attention sur la publication de BENDER, NATHANSON et GORDON (5) à cause de la précision de leur description qui permet d'évoquer un ensemble clinique classique. Les mouvements du palais sont dus à des contractions rapides, oscillatoires, entraînant une brève élévation du palais mou suivie d'un abaissement un peu plus marqué. Les piliers du voile se rapprochent de la ligne médiane lors du soulèvement du palais mou, Les parois pharyngées suivent les déplacements palatins d'un mouvement de va-et-vient. Les myoclonies laryngées que l'on peut voir ou palper à travers la paroi, se traduisent par un abaissement et un soulèvement continu du larynx. L'observation la meilleure est cependant obtenue par la laryngoscopie directe ou indirecte. La radioscopie révèle la participation synchrone du diaphragme qui peut d'ailleurs provoquer, si le patient est en position demi-couchée, des vibrations épigastriques. S'il y a participation des globes oculaires, elle se traduit par des oscillations brusques et rythmiques se produisant quelle que soit la direction du regard et qui sont souvent synchrones avec d'autres myoclonies, en particulier celles de la face. Ces dernières se marquent surtout au niveau des commissures labiales. Le malade n'est en général pas conscient des myoclonies du palais ou des autres structures. Elles n'interfèrent pas avec la phonation, la respiration ou la déglutition. Le sujet est fréquemment frappé par un cliquetis dans les oreilles, dû, peut-être, à une contraction du muscle tenseur du voile. Ce cliquetis peut être entendu par l'examinateur. L'intérêt de l'observation de DEREUX (8) réside dans le fait que les myoclonies dont il est fait mention sont modifiées lorsqu'elles se superposent à des mouvements volontaires. En effet la participation de la musculature extrinsèque des yeux était caractérisée par un mouvement de va-et-vient de vitesse uniforme, d'une fréquence de 120 par minute, synchrone avec les myoclonies vélo-palato-pharyngo-laryngées. Si, par un mouvement volontaire, le regard était dirigé vers la droite, la fréquence des myoclonies oculaires s'accroissait un peu pour revenir au

rythme de 120 par minute après quelques secondes. La fréquence diminuait en revanche faiblement lorsque le regard était tourné vers la gauche. Chez le malade étudié par GUILLAIN et THUREL (21) les myoclonies oculaires étaient complètement masquées si l'on provoquait un nystagmus expérimental par une excitation labyrinthique à l'eau froide. Une fois l'excitation labyrinthique atténuée les mouvements oculaires réapparaissaient identiques. Ce malade se singularisait également par le fait, extrêmement rare, qu'en plus du syndrome classique des myoclonies du voile du palais, du pharynx, du larynx, du diaphragme et des globes oculaires on notait des myoclonies des membres et de la musculature cervicale. Ces segments musculaires "squelettiques", selon la définition des auteurs, étaient pris de mouvements de la même fréquence et synchrones à ceux des groupes musculaires "classiques". Un cas analogue a été publié par LHERMITTE et coll. (27) mais il s'agit néanmoins d'association extrêmement rare.

Une variante intéressante du syndrome habituel est signalée dans l'article d'ALAJOMANINE, THUREL et ULMANN (2). Il s'agit d'un sujet dont les myoclonies facio-vélo-palato-linguales étaient soumises à des modifications du rythme. Si leur fréquence était le plus souvent de 190 par minute, certaines salves de contractures survenaient avec une plus grande rapidité, à 300 par minute environ. Ce sujet était un épileptique avéré chez lequel le syndrome myoclonique était apparu 6 ans après le début de l'épilepsie. C'est pour cette raison que les auteurs émettent l'hypothèse que les contractions survenant à une vitesse accélérée traduisent une épilepsie bravais-jacksonienne. Ils concèdent que les relations entre l'épilepsie et le syndrome myoclonique sont peu évidentes, surtout si l'on se rappelle que ce dernier n'est survenu que six ans après l'apparition de l'épilepsie. Ils suggèrent donc que le syndrome myoclonique est provoqué par une seconde lésion, sans écarter la possibilité d'une conséquence tardive de l'atteinte corticale responsable de l'épilepsie.

### III. Considérations anatomo-pathologiques

Parmi les premières contributions anatomo-pathologiques importantes concernant le syndrome clinique des myoclonies rythmiques synchrones du voile du palais et de certaines autres structures, il faut signaler celles de Ch. FOIX et de ses élèves, qui présentèrent, en 1926, les rapports anatomiques de quatre cas. Les conclusions de ces auteurs sont notées dans la thèse de GALLET, de 1927 (16). "Ce syndrome myoclonique est dû le plus souvent à une lésion en foyers siégeant dans la calotte protubérantielle .... Dans toutes les observations (cliniques) qui ont pu être suivies de vérifications anatomiques, elle atteint le

faisceau central de la calotte et la substance réticulée.... La bandelette (longitudinale postérieure) n'est pas en cause dans les myoclonies vélo-facio-pharyngo-laryngées" (16).

Cependant, dans leur étude anatomo-clinique de 1928, Van BOGAERT et BERTRAND (35) décrivaient un cas sans lésion du faisceau central de la calotte, ou des noyaux de la substance réticulée de la calotte. Ils constatèrent en revanche des altérations dans le noyau dentelé et l'olive bulbaire de même que du noyau rouge. Ils montrèrent également que les lésions olivaires se trouvaient aussi dans les cas de FOIX. Les modifications olivaires sont rarement isolées (22). Dans les observations de FOIX, CHAVANY et HILLEMANT (14), de LHERMITTE, LEVY et TRELLES (28), de FREEMAN (15) par exemple, on décrit des lésions de la calotte protubérantielle avec dégénérescence du faisceau central de la calotte du même côté que la lésion olivaire. Une constatation plus fréquente est une altération du noyau dentelé contro-latéral à la lésion olivaire, associé à une dégénérescence des fibres olivo-dentelées ou dento-olivaires qui est signalée, entre autres, par Van BOGAERT et BERTRAND (36), GERCIN et coll. (17), LHERMITTE et DROUZON (26), de SAVITSCH et LEY (11), NICOLESCO et coll (31), JONESCO-SISESTI et HORNET (24) et, plus récemment, en 1952, par BENDER, NATHANSON et GORDON (5). Par ailleurs, dans une étude publiée en 1940, FAURE-BEAULIEU et GARCIN (13) établissent qu'une lésion des fibres olivo-dentelées ou dento-olivaires en dehors de leur lieu de départ ou d'aboutissement ne peut entraîner de syndrome myoclonique du voile du palais. Pour ces auteurs la lésion doit toucher les noyaux intéressés eux-mêmes, pour provoquer l'image clinique citée.

La description de NICOLESCO, SAGER et HORNET (31) qui concerne un cas relativement simple possédant des caractéristiques anatomo-cliniques nettes pourra servir d'exemple. Chez ce malade, les mouvements involontaires du palais mou consistaient en une élévation du voile avec tendance à la latéralisation vers la droite. L'examen histologique révélait, en plus des lésions hémorragiques responsables du décès, un vieux foyer de ramollissement touchant la partie centrale du noyau dentelé droit et une partie des fibres olivo-cérébelleuses. Il y avait également une dégénérescence pseudo-hypertrophique prenant surtout la moitié caudale de l'olive bulbaire gauche. On voit ainsi réunis, de façon démonstrative, les points caractéristiques du syndrome qui nous intéresse: la lésion olivaire est secondaire à un foyer cérébelleux impliquant le noyau dentelé et le tractus olivo-cérébelleux associé. Soulignons aussi que dans ce cas, comme dans tous ceux qui sont cités dans notre travail, les phénomènes myocloniques sont homolatéraux par

rapport à la lésion cérébelleuse et contro-latéraux quant à l'atteinte olivaire.

L'aspect morphologique si particulier, dit "pseudohypertrophique", de la lésion olivaire a été décrit, en rapport avec le syndrome myoclonique vélo-palatin par de très nombreux auteurs parmi lesquels LHERMITTE et coll. (29, 26), ALAJOUANINE et coll. (1), MARINESCO et coll. (30), de SAVITSCH et LEY (11), NICOLESCO, SAGER et HORNET (31). Cet aspect remarquable est propre aux noyaux olivaires et ne se retrouve nulle part ailleurs dans le système nerveux (30). Une excellente description des modifications histologiques est dues à MARINESCO, JONESCO-SISESTI et HORNET (30), qui, examinant des préparations colorées par la méthode de Nissl, montrèrent que les cellules nerveuses olivaires avaient des "corps protoplasmiques augmentés de volume avec de nombreuses vacuoles claires à l'intérieur. Cette dégénérescence vacuolaire va jusqu'à la transformation de la cellule en corps muriforme dont le noyau finit par disparaître. Parfois cette transformation cellulaire aboutit à la destruction en même temps que la loge cellulaire se rétracte; l'olive apparaîtrait ainsi parsemée de cavités qui lui donnent un aspect fenêtré caractéristique. Une imprégnation neuro-fibrillaire (méthode de Bielchowsky) montre des modifications importantes des dendrites. Les unes, sans présenter de modification de l'appareil neurofibrillaire intracellulaire ont des dendrites plus nombreux aussi fins qu'à l'état normal, mais dont l'affinité pour l'argent est accrue. D'autres présentent un épaississement considérable des prolongements cellulaires avec de nombreuses branches tortueuses s'enroulant parfois en peloton. Certains de ces prolongements paraissent être d'origine oligo-dendroglique. Il est à remarquer que la prolifération des appendices cellulaires se rencontre moins fréquemment que les transformations vacuolaires observées avec la méthode de Nissl. La névroglie de l'olive subit un processus d'hyperplasie des cellules nerveuses. C'est la névroglie fibreuse qui prolifère (imprégnation à l'or de Nicolesco et Hornet); elle entoure les cellules nerveuses et leurs prolongements. Avec la méthode de MALLORY on a l'image des cellules névrogliques engraisées (gemästete Gliazellen)". Il existe cependant des études anatomo-cliniques de cas de myoclonie vélo-palatine où les lésions olivaires n'étaient certainement pas du type pseudo-hypertrophique. GARCIN, BERTRAND et FRUMUSAN ont observé, chez un sujet, des modifications olivaires qualifiées de gliose et d'atrophie cellulaire (17). De SAVITSCH et LEY ont fait connaître, en 1937 (11), un cas d'atteinte dentelée bilatérale ayant entraîné une lésion olivaire bilatérale. Or les modifications hypertrophiques de l'olive ne furent trouvées que d'un seul côté, celui qui correspondait à la lésion la plus importante dans le noyau dentelé contro-latéral. La seconde olive était

le siège d'une sclérose glio-fibrillaire plus dense alors que l'architecture cellulaire et n'était en rien altérée. Les phénomènes myocloniques se manifestaient en revanche des deux côtés ! Quoi qu'il en soit les lésions olivaires sont constantes dans les cas de myoclonies. Il peut s'agir là d'une atteinte primaire ou encore la lésion olivaire peut être favorisée par des atteintes provoquant la dégénérescence des fibres se rendant ou partant de l'olive. Ce sont sans doute là les lésions qui sont à la base du syndrome myoclonique. Si l'on suit de tels sujets au cours des années, on s'aperçoit fréquemment de l'extension des territoires atteints de myoclonies. Si le développement des altérations olivaires exige un certain laps de temps pour s'étendre et prendre l'aspect si particulier décrit plus haut, l'on comprend aisément que les phénomènes myocloniques ne se manifestent pas lors de toute atteinte de la calotte protubérantielle ou du noyau dentelé. Cette absence de traduction clinique persistera tant que la lésion n'aura pas progressé jusqu'à l'olive, tant que cette dernière n'aura pas subi la transformation nécessaire pour provoquer le syndrome myoclonique ou peut-être tant que la lésion olivaire ne gardera qu'une extension réduite (22). Il est donc possible de conclure que le siège, le degré et la nature qualitative des lésions interviennent dans la genèse du syndrome myoclonique.

Dans un intéressant travail expérimental, WEINSTEIN et BENDER (39) montrèrent que les myoclonies palatines, faciales, linguales et probablement laryngées pouvaient être obtenues par la stimulation électrique de la région de l'olive bulbaire chez le singe. Au cours de l'expérimentation l'on vit aussi que, lors de la stimulation électrique, les myoclonies palatines survenaient du même côté que l'olive visée, mais du côté contro-latéral en cas de destruction de l'olive bulbaire ! D'où l'hypothèse des auteurs, selon laquelle les influences exercées par les noyaux olivaires sur le palais et les structures avoisinantes conduiraient à un équilibre comparable à celui qui existe entre le système vestibulaire droit et gauche par rapport aux mouvements oculaires. Et de conclure, qu'en présence de noyaux olivaires normaux, dans cet état d'équilibre parfait, il ne pourrait y avoir de phénomènes myocloniques, alors qu'en présence d'altérations d'une des olives la rupture de cet équilibre entraînerait le palais et les structures avoisinantes dans un syndrome myoclonique typique.

#### IV. Considérations étiologiques

Si l'on considère que le substratum anatomique du syndrome myoclonique est constitué par une lésion extrêmement localisée à

l'intérieur du système nerveux central, et que cette lésion si particulière peut être provoquée par de multiples conditions, on comprend aisément la diversité apparente des étiologies.

La cause la plus fréquente est sans contredit une affection vasculaire du système nerveux central, qu'elle soit artérioscléreuse, hypertensive ou syphilitique.

L'étiologie artérioscléreuse du syndrome myoclonique est illustrée entre autres par GUILLAIN, THUREL et BERTRAND (21, 22), MARINESCO et coll. (30), LHERMITTE et DROUZON (26), NICOLESCO et coll. (31).

L'artérite syphilitique est à l'origine des cas publiés par GUILLAIN et MOLLARET (19), GARCIN et JACQUINET (18), ainsi que par FAURE-BEAULIEU et GARCIN (12, 13).

Les accidents vasculaires cérébraux chez des hypertendus sont fréquemment à l'origine de myoclonies vélo-palatines. De telles observations ont été, entre autres, par GUILLAIN et MOLLARET (19), LHERMITTE, LEVY et TRELLES (29), ALAJOUANINE et coll. (1), CROUZON et CHRISTOPHE (7), GARCIN et coll. (17).

Les lésions d'origine vasculaire peuvent être de type hémorragique (22, 29, 30) ou malacique (12, 13, 26, 31).

Les myoclonies vélo-palatines peuvent occasionnellement survenir à la suite de traumatisme du système nerveux central: ainsi un soldat, décrit par JACOBSON et GORMAN (23) ayant été blessé au crâne par des fragments d'obus, ou encore un malade, étudié par VANDENBOSCH (37), ayant subi d'importantes destructions cérébrales à la suite d'un accident de la circulation.

Nous n'avons relevé qu'une seule observation, établie par BARUK, OWSIANIK et BORENSTEIN (4), d'un sujet ayant développé un syndrome de myoclonie vélo-palato-laryngée à la suite d'un traitement par électrochoc administré pour des troubles psychasthéniques.

D'autres affections du système nerveux central peuvent être à l'origine de myoclonies vélo-palatines et des structures voisines. De MORSIER (9) et CHILDREY et PARKER (6) ont souligné la responsabilité de l'encéphalite épidémique. De MORSIER et JUNET (10) ont rapporté l'histoire d'un sujet atteint d'une affection fébrile évoluant par poussées, diagnostiquée comme une encéphalite ou une sclérose multiloculaire et qui avait provoqué un syndrome myoclonique typique. DEREUX (8) a décrit le syndrome myoclonique chez un malade souffrant depuis un certain

temps d'une sclérose en plaques avérée.

Parmi les atteintes organiques du système nerveux central associées, quoique très rarement, aux myoclonies vélo-palatines, il faut citer le syndrome de Duchenne (paralysie labio-glosso-laryngée (34) et le syndrome de Parinaud (paralysie verticale du regard (17)).

Les néoplasies du système nerveux central sont rarement à l'origine d'un syndrome myoclonique quoique le malade qui avait attiré l'attention de SPENCER en 1886 (33) souffrait d'une tumeur cérébelleuse. WILSON (38) a découvert une symptomatologie analogue lors d'une tumeur de la calotte mésentencéphalique. Le malade de SAVITSCH et LEY (4) présentant des myoclonies vélo-palato-laryngo-pharyngées bilatérales était affecté d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux droit envahissant la face inférieure et moyenne de l'hémisphère cérébelleux droit. BENDER et NATHANSON publient l'intéressante observation d'un homme de 22 ans souffrant d'un syndrome myoclonique classique, séquelles présumées d'une encéphalite (diagnostiquée cliniquement), et qui s'avéra être due à l'invasion du système nerveux central par un réticulo-sarcome.

## V. Présentation du cas clinique

Monsieur Ch., agent de change, a souffert d'une fièvre typhoïde à l'âge de 30 ans et a subi peu après une intervention pour abcès périnéphrétique droit. A 58 ans le malade souffre d'une bronchopneumonie sévère et est soumis depuis lors à des traitements de désinfection bronchique. Dès 1951 il présente une fatigabilité accrue et des épisodes de désintéressement professionnel.

Le 1er août 1955, en plein bien-être physique, Monsieur Ch. présente brusquement des vertiges intenses, une impression de perte de connaissance, des nausées, des vomissements, un état d'anxiété, une tachycardie et des troubles du langage de type dysarthrique. Ces phénomènes sont précédés d'une chute au sol. L'état vertigineux s'atténue au bout de quelques jours alors que la dysarthrie, un nystagmus horizontal, une hémiparésie droite discrète marquée surtout au membre supérieur, une dyspraxie nette, une dysgraphie, et les modifications de la sensibilité profonde et superficielle et de la stéréognosie persistent. Plusieurs semaines sont nécessaires pour que ces modifications du status neurologique s'atténuent quelque peu. Monsieur Ch. signale également une diplopie qui persista pendant une dizaine de jours environ.

A son entrée à la Clinique médicale, le 7 novembre 1955, le patient se plaint d'insomnie, d'une très forte diminution de

ses facultés de concentration et de travail, d'une fatigabilité extrême, d'une lenteur d'élocution avec rare achoppement de la parole, d'une maladresse et d'une lourdeur du membre supérieur droit, d'une démarche incertaine quoique sans déviation ni titubation.

Status général: à l'entrée le malade pèse 85 kg pour une taille de 171 cm. Il est parfaitement orienté dans le temps et l'espace.

Status cardiovasculaire: Monsieur Ch. souffre de dyspnée d'effort et présente de rares oedèmes malléolaires vespéraux. La pointe du coeur est impalpable. On entend un faible souffle systolique en écharpe, net surtout au-dessous du foyer aortique, irradiant faiblement dans les vaisseaux du cou. Le pouls est régulier, synchrone, à 80 par minute. La tension artérielle humérale est de 195/100 mm. de Hg. A la radioscopie on note une augmentation nette du ventricule gauche et un léger déroulement aortique. L'électrocardiogramme traduit une surcharge gauche modérée. Examen du fond d'oeil: les papilles sont normales. Les artères sont dures, leur reflet est augmenté. Le signe de Gunn est légèrement positif.

Status respiratoire: le thorax est de type emphysémateux. La percussion et la palpation sont typiques. A l'auscultation on entend quelques râles sous-crépitaux aux deux bases, plus marqués à droite. A la radioscopie, nette accentuation de la trame bronchovasculaire des deux côtés.

Status digestif: pas de modification notable

Status urogénital: pas de modification notable

Status neurologique: la mimique faciale est légèrement plus pauvre à droite qu'à gauche et la commissure labiale droite est abaissée. Les points d'Arnold, sus- et sous-orbitaires sont indolores à la pression. La force des muscles orbiculaires des paupières est symétrique. Les pupilles sont égales, symétriques, et réagissent de façon satisfaisante aux deux modes. Il n'y a plus de nystagmus ni de diplopie. La motilité de la langue est normale. Il existe une très légère parésie de la corde vocale droite qui se traduit par une bascule modérée de l'aryténoïde. Le voile du palais et la corde vocale droite sont animés d'un tremblement clonique bien rythmé qui provoque une dysphonie et une dysphagie discrètes.

Membres supérieurs: les réflexes ostéotendineux sont présents et symétriques. Il n'y a pas d'abaissement à l'épreuve de Minazzini. La diadococinésie est ralentie à droite (patient droitier), et

l'on note une hésitation et une lenteur certaines à l'épreuve index-nez effectuée avec la main droite. Le tonus est normal des deux côtés alors que la force est légèrement diminuée à droite.

Tronc: les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont abolis des deux côtés.

Membres inférieurs: le réflexe rotulien est très faible à gauche, inexistant à droite. Les réflexes achilléens sont présents et symétriques. A l'épreuve de Mingazzini on constate quelques oscillations des deux côtés et le malade signale une impression de lourdeur à droite. La force est conservée des deux côtés. Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion des deux côtés. Il n'y a pas de chute à l'épreuve de Romberg mais la chute survient du côté du pied antérieur à l'épreuve de Romberg sensibilisé. L'épreuve talon-genou est correctement effectuée des deux côtés.

#### Examens de laboratoire

Vitesse de sédimentation: 10 et 28 mm. en 1 et 2 heures.

Examen morphologique du sang: globules rouges 4.190.000 par mmc., hémoglobine 80%, index colorimétrique 0,96. Globules blancs 5.000 par mmc. dont: neutrophiles segmentés 43,5%, neutrophiles non segmentés 11%, éosinophiles 4,5%, monocytes 9%, lymphocytes 31,5%, plasmocytes 0,5%.

Examens chimiques du sang: azote total non protéique 25 mg/100 cc, protides totaux 7,5 g/100 cc, glucose veineux 79 mg/100 cc, cholestérol total 224 mg/100 cc, ictérus index 6. Réactions de Takata et du formol-gel positives.

#### Evolution

Peu à peu la démarche devient plus assurée, la force du membre supérieur droit se normalise mais l'écriture reste modifiée. La diadococinésie du membre supérieur droit et l'hésitation à l'épreuve index-nez, à droite, persistent mais à un moindre degré. Les réflexes cutanés abdominaux réapparaissent dans les quatre quadrants. Les myoclonies vélo-palato-laryngées ne sont pas modifiées mais la voix de Monsieur Ch. est devenue plus claire.

Lors de sa sortie de la Clinique médicale, en décembre 1955, le malade se sent subjectivement amélioré.

Au mois de février 1956 le malade ressent de façon très transitoire une parésie du membre supérieur gauche et une dysesthésie au niveau de l'index gauche. La fatigabilité physique et intel-

lectuelle devenant à nouveau importante et les troubles de la phonation montrant une tendance à l'aggravation, Monsieur Ch. revient à la Clinique médicale de 15 juin 1956.

L'examen clinique est pratiquement superposable aux constatations faites lors du premier séjour. Le status neurologique néanmoins s'est quelque peu modifié:

Les myoclonies vélo-palato-laryngées droites persistent, On note la présence d'une discrète zone de dysesthésie à la face externe de l'index gauche, seule séquelle de la parésie passagère du membre supérieur gauche. La diadococinésie est plus lente à droite, la manoeuvre de Mingazzini est bien effectuée. Il y a une eumétrie bilatérale à l'épreuve index-nez et à l'épreuve talon-genou. La force est encore légèrement diminuée au niveau du membre supérieur droit. Les mouvements fins sont bien effectués des deux côtés mais l'écriture est malhabile et lente. Le test de Romberg sensibilisé entraîne une chute sans latéralisation.

## VI. Discussion du cas

Les différents examens pratiqués chez Monsieur Ch. ont permis de mettre en évidence les anomalies suivantes:

- une hypertension artérielle essentielle modérée
- un emphysème pulmonaire discret
- une insuffisance fonctionnelle du foie
- un syndrome myoclonique vélo-palato-laryngé.

L'examen neurologique de Monsieur Ch. ne livre pas une image clinique simple mais permet cependant d'émettre certaines hypothèses quant à la localisation des lésions.

L'observation clinique livre quelques indices, discrets il est vrai, d'atteinte de certains noyaux moteurs craniens. Ainsi la mimique faciale plus pauvre à droite qu'à gauche en présence d'une intégrité de la motricité du muscle orbiculaire de la paupière du même côté indique une participation du noyau facial à droite, où, éventuellement, un foyer cortical ou sous-cortical gauche touchant les fibres supra-nucléaires du facial à droite. Cette seconde explication semble moins fondée puisque l'on ne trouve ni la spasticité, ni l'hyperréflexie, ni le Babinski etc. sur l'hémicorps droit que l'on serait en droit d'attendre d'une lésion du motoneurone supérieur gauche.

La découverte, à l'examen oto-rhino-laryngologique,

d'une très légère parésie de la corde vocale droite indique une altération du noyau vague homolatéral.

La diplopie passagère constatée par le malade à la suite du premier ictus suggère plusieurs localisations possibles. Il est fort probable que la lésion se situe au niveau nucléaire, c'est-à-dire qu'elle serait homolatérale, et qu'il s'agirait d'une irritation du noyau de l'abducens droit (VI) provoquée par l'atteinte voisine des noyaux du facial et du vague. En revanche une altération du noyau du III ou du IV est à rejeter car il paraît hautement improbable qu'une lésion soit limitée au point de n'affecter qu'un seul de ces noyaux et si peu importante qu'elle n'entraîne qu'une diplopie de caractère transitoire.

Les troubles de la coordination à droite présentés par le malade après son premier ictus, et qui furent mis en évidence par des modifications minimes des tests cliniques de la coordination (diadococinésie, épreuve index-nez, épreuve de Mingazzini, épreuve de Romberg sensibilisé), de même que la dysarthrie et les changements de l'écriture, dirigent les investigations vers une altération des fonctions cérébelleuses. Le nystagmus oculaire horizontal transitoire signalé peu après le premier ictus peut lui aussi être interprété comme une manifestation de dysfonction cérébelleuse quoique la possibilité d'une irritation de courte durée d'un noyau vestibulaire voisin par le foyer bulbo-protubérantiel évoqué pour expliquer l'atteinte du vague, du facial et du noyau de l'abducens du côté droit, ne peut être rejeté sans autre.

Deux hypothèses s'affrontent pour situer les lésions responsables des symptômes de dysfonction cérébelleuse relevés. Ainsi il se pourrait que l'extension de la lésion bulbo-protubérantielle, que l'on considère à l'origine des déficits moteurs du facial, du vague et de l'abducens, soit telle, qu'elle englobe également les fibres olivo-cérébelleuses qui cheminent à proximité dans la racine du pédoncule cérébelleux inférieur droit. Cette explication a été proposée dans un cas cliniquement superposable publié par GARCIN et JACQUINET (18). Elle a également été avancée par FAURE-BEAULIEU et GARCIN (13) dans leur description d'un sujet ressemblant d'assez près à notre malade. Ces auteurs pouvaient faire état d'un examen post-mortem révélant cependant, à côté du foyer protubérantiel, que l'image clinique laissait prévoir, une seconde lésion, sous forme d'un foyer de ramollissement cérébelleux incluant, entre autres, le noyau dentelé situé du même côté que les symptômes cérébelleux et les myoclonies vélo-palatines.

Il faut admettre, qu'en l'absence de tout argument

anatomo-pathologique, plusieurs localisations peuvent être proposées pour expliquer les myoclonies vélo-palato-laryngées du cas qui nous occupe.

La découverte constante d'un foyer dégénératif bulbo-olivaire contro-latéral lors de ce type de syndrome myoclonique (22) permet d'affirmer, en ne se basant que sur des manifestations cliniques, l'existence d'une telle lésion chez notre malade. Il n'existe en revanche aucune preuve clinique soutenant la nature primaire de cette lésion bulbo-olivaire contro-latérale, (c'est-à-dire située dans l'olive bulbaire gauche). Les éléments cliniques dont nous disposons ne nous permettent que d'avancer deux suppositions quant au lieu de la lésion primitive.

Il se pourrait que, comme dans le cas de FAURE-BEAU-LIEU et GARCIN (13), à la lésion bulbo-protubérantielle s'ajoute une altération cérébelleuse droite impliquant le noyau dentelé, amenant ainsi la formation d'un foyer dégénératif secondaire de l'olive bulbaire. De très nombreux auteurs ont incriminé un foyer cérébelleux primaire avec, secondairement, une dégénérescence olivaire contro-latérale, comme étant le complexe lésionnel à l'origine d'un syndrome de myoclonie vélo-palatine associée à des manifestations cliniques de dysfonction cérébelleuse (5, 11, 17, 24, 26, 31, 36).

Il paraît, par ailleurs, également vraisemblable que, comme GARCIN et JACQUINET le postulaient dans leur observation (18), la lésion responsable pour la dégénérescence secondaire de l'olive bulbaire contro-latérale est constituée par les altérations de fibres olivo-cérébelleuses passant à proximité du foyer bulbo-protubérantiel responsable de symptômes imputables à l'atteinte du vague du facial et de l'abducens du côté droit (homolatéral). Ces auteurs admettaient cependant n'avoir jamais auparavant observé de cas de ce type (18).

En l'absence de toute preuve anatomo-pathologique on ne peut que suggérer ces deux localisations possibles de la lésion primitive responsable des myoclonies rythmiques et synchrones vélo-palato-laryngées présentées par notre patient, sans pouvoir trancher pour l'une ou l'autre.

L'association d'un déficit moteur transitoire du membre supérieur gauche associé à une dysesthésie persistante mais faible de l'index gauche, découvert lors d'un second séjour à la Clinique médicale, indique que le malade a subi un second ictus ne laissant, pour toute séquelle, que la zone de dysesthésie citée. Le siège de cette nouvelle lésion ne peut être précisé d'après la symptomatologie clinique.

Le problème étiologique est aisément résolu chez notre patient qui présente une anamnèse d'hypertension essentielle. N'a-t-on pas noté assez fréquemment, à la suite d'accidents vasculaires cérébraux chez des sujets hypertendus, l'apparition de myoclonies du voile du palais, du larynx et d'autres structures associées. (1, 7, 17, 19, 29) ?.

## VII. Conclusions

1) Après avoir revu les contributions récentes de la littérature médicale concernant les syndromes des myoclonies rythmiques et synchrones du voile du palais et des structures voisines, nous nous sommes efforcés d'en présenter une synthèse réunissant les aspects clinique, anatomo-pathologique, étiologique et neuro-physiologique.

2) Nous présentons l'observation d'un nouveau cas de ce syndrome relativement rare et montrons, à la lumière des manifestations cliniques et des connaissances actuelles sur la pathogénie de ces phénomènes moteurs, qu'il mérite d'être inclus dans la catégorie des mouvements myocloniques du voile du palais et des structures voisines associé à un accident vasculaire cérébral d'origine hypertensive. La lésion se trouve soit dans la région bulbo-protubérantielle contro-latérale avec participation des fibres olivo-cérébelleuses voisines, soit dans le cervelet, du côté homolatéral par rapport aux manifestations cliniques, avec comme conséquence l'apparition secondaire d'un foyer dégénératif dans l'olive bulbaire contro-latérale.

### Bibliographie

1. ALAJOUANINE T., THUREL R. et HORNET T. Un cas anatomo-clinique de myoclonies vélo-pharyngées et oculaires (hypertrophie de l'olive bulbaire avec état fenêtré. Rev. Neurol. 64, 853-872, déc. 1935.-
2. ALAJOUANINE T., THUREL R. et WOLFROM R. Un cas de myoclonie-épilepsie (association d'épilepsie généralisée et d'un syndrome myoclonique facio-linguo-vélo-palatin). Rev. Neurol. 68, 59-61, janv. 1938.-
3. ALAJOUANINE T., THUREL R. et WOLFROM R. Myoclonies rythmiques du voile de la glotte et du diaphragme survenant par accès périodiques et se traduisant par du hoquet. Rev. Neurol. 76, 96-97, mars-avril 1944.-
4. BARUK H., OWSIANIK et BORENSTEIN. Myoclonies vélo-palato-laryngées consécutives à l'électrochoc; remarques critiques sur cette méthode thérapeutique. Rev. Neurol. 71, 319-320, nov.- déc. 1945.-
5. BENDER M.B., NATHANSON M. et GORDON G.G. Myoclonic movements of the palate and other structures: 8 cases; 1 operation, 1 autopsy. Arch. Neurol. a Psychiat. 67, 44-58, janv. 1952.-
6. CHILDREY J.H. et PARKER H.L. Myoclonic movements of larynx and pharynx (manifestation of epidemic encephalitis). Arch. otolaryng. 14, 139-148, août 1931.-
7. CROUZON O. et CHRISTOPHE J. Syndrome pseudobulbaire et cérébelleux d'origine protubérantielle avec myoclonies oculaires et squelettiques unilatérales. Rev. Neurol. 65, 76-81, janv. 1936.-
8. DEREUX J. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngées chez un malade atteint de sclérose en plaques. Rev. Neurol. 69, 135-138, févr. 1938.-
9. DE MORSIER G. Crises respiratoires dissociées post-encéphalitiques, avec myoclonies synchrones et dyskinésies. Recrudescence actuelle de la maladie de Von Economo. Rev. méd. Suisse rom. 60, 1016-1021, nov. 1940.-
10. DE MORSIER G. et JUNET R. Les myoclonies vélo-pharyngo-laryngées. Schweiz. med. Wschr. 67, 996-998, oct. 1937.-
11. DE SAVITSCH E. et LEY R. Myoclonies du voile du palais, du pharynx et du larynx: 2 cas. Rev. Neurol. 67, 585-604, mai 1937.

12. FAURE-BEAULIEU et GARCIN R. Myoclonies vélo-pharyngées unilatérales du côté de la lésion dans un syndrome bulbo-protubérantiell par artérite syphilitique. Rev. Neurol. 68, 867-871, déc. 1937.-
13. FAURE-BEAULIEU et GARCIN R. Etude anatomique de la myoclonie vélo-palato-pharyngo-laryngée. Rev. Neurol. 72, 734-739, mai 1941.-
14. FOIX C., CHAVANY A. et HILLEMANT P. Le syndrome myoclonique de la calotte. Etude anatomo-clinique du nystagmus du voile et des myoclonies rythmiques associées, oculaires, faciales. Rev. Neur. 342-356, mai 1926.-
15. FREEMAN W. Palatal myoclonus: report of 2 cases with necropsy. Arch. Neurol. a Psychiat. 29, 742-755, avril 1933.-
16. GALLET H. Le nystagmus du voile. Le syndrome myoclonique de la calotte protubérantielle. Thèse de Paris 1927.-
17. GARCIN R., BERTRAND I. et FRUMUSAN P. Etude anatomo-clinique d'un cas de syndrome de Parinaud et myoclonies rythmiques du voile du palais. Rev. Neurol. 812-821, déc. 1933.-
18. GARCIN R. et JACQUINET A. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-faciales au cours de l'évolution d'un syndrome latéral du bulbe. Rev. Neurol. 68, 862-867, déc. 1937.-
19. GUILLAIN C. et MOLLARET P. 2 cas de myoclonies synchrones et rythmiques vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. Le problème anatomique et physiopathologique de ce syndrome. Rev. Neurol. 545-566, nov. 1931.-
20. GUILLAIN G. et MOLLARET P. Une nouvelle contribution à l'étude des myoclonies vélo-pharyngo-oculo-diaphragmatiques. Rev. Neurol. 249-264, sept. 1932.-
21. GUILLAIN G. et THUREL R. Myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques associées à des myoclonies synchrones squelettiques. Rev. Neurol. 677-684, déc. 1932.-
22. GUILLAIN G., THUREL R. et BERTRAND I. Examen anatomo-pathologique d'un cas de myoclonies vélo-pharyngo-oculo-diaphragmatiques associés à des myoclonies squelettiques synchrones. Rev. Neurol. 801-812, déc. 1933.-
23. JACOBSON M.B. et CORMAN W.F. Palatal myoclonus and primary nystagmus following trauma: case. Arch. Neurol. a Psychiat. 62, 798-801, déc. 1949.-

24. JONESCO-SISESTI N. et HORNET T. Le problème du nystagmus vélo-palato-oculaire. Les dégénérescences hypertrophiques systématiques du complexe olivaire bulbaire consécutive aux lésions du noyau dentelé du cervelet. A propos d'un cas anatomo-clinique de tubercule du cervelet avec dégénérescence hypertrophique hétérolatérale de la lame ventrale de l'olive principale bulbaire. Rev. Oto-neuro-opht. 17, 481-499, déc. 1939.-
25. KUPPER K. Ueber klonische Krämpfe der Schlingmuskulatur. Arch. Ohrenheilk. 269-297. Cité par GALLET H.-
26. LHERMITTE J. et DROUZON J. Un nouveau cas de myoclonies du voile du palais, de la langue, des lèvres et des globes oculaires; lésions limitées aux noyaux dentelés, au pédoncule cérébelleux supérieur et aux olives bulbaires. Rev. Neurol. 390-396, mars 1936.-
27. LHERMITTE J., LEVY G. et PARTURIER M. Un cas de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones entraînant un mouvement global de la tête. Rev. Neurol. 446-450, avril 1931.-
28. LHERMITTE J., LEVY G. et TRELLES J. Un cas de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones. Rev. Neurol. 492-495, mars 1933.-
29. LHERMITTE J., LEVY G. et TRELLES J.O. Un nouveau cas de myoclonies vélo-palatines et laryngées avec étude historique. Rev. Neurol. 65, 238-247, févr. 1935.-
30. MARINESCO G., JONESCO-SISESTI N. et HORNET T. Nystagmus vélo-palatin à la suite d'une lésion récente du faisceau central de la calotte (étude anatomo-clinique d'un cas). Rev. Neurol. 66, 541-547, nov. 1936.-
31. NICOLESCO J., SAGER O. et HORNET T. Réflexions à propos d'un cas de myoclonies vélo-palatines consécutives à une lésion cérébelleuse droite avec hypertrophie des cellules nerveuses de l'olive bulbaire gauche. Rev. Neurol. 70, 301-317, oct. 1938.-
32. ORZECOWSKI J. Syndrome myoclonique du tronc cérébral (palais, pharynx, muscles extrinsèques et intrinsèques du larynx, langue et diaphragme) dans un cas de tumeur protubérantielle. Rev. Neurol. 143, janv. 1932.-
33. SPENCER H.R. Pharyngeal and laryngeal "nystagmus". Lancet 2, 702, 1886.-

34. VAN BOGAERT L. La paralysie bulbaire pure de Duchenne, avec Paget localisé, et syndrome myoclonique rythmique du voile apparu peu de temps avant la mort. *Monatschr. f. psychiat. u. neurol.* 113, 65-70, 1947.-
35. VAN BOGAERT L. et BERTRAND I. Sur les myoclonies associées synchrones et rythmiques par lésions en foyers du tronc cérébral. *Rev. Neurol.* 203-214, févr. 1928.-
36. VAN BOGAERT L. et BERTRAND I. La rigidité tardive dans les formes ponto-cérébelleuses de la paralysie pseudobulbaire. *Rev. Neurol.* 617-631, 1930.-
37. VALDENBOSCH C. Myoclonies du voile après un traumatisme cérébral grave. *Acta Neurol. Psychiat. belg.* 49, 412-414, juin 1949.-
38. WILSON S.A.K. On decerebrate rigidity in mad and the occutence of tonic fits. *Brain* 43, 220-268, nov. 1920.-
39. WEINSTEIN E.A. et BENDER M.B. Integrated facial elicited by the stimulation of the brain stem. *Arch. neurol. a. psychiat.* 50, 34-43, juill. 1943.
-





